



Miocardiompatia não compacta: Tríade por Insuficiência Cardíaca Congênita

Keit Maciel da Gama, Ítalo Íris Boiba Rodrigues da Cunha, Dayna Benchimol, Ana Paula Jahn, Ingrid Jahn, Luiz Gustavo Souza da Silva, Nicole Mendonça Fernandes Coelho, Márcio Ney Gonçalves Negreiros, Ana Luiza Pereira de Aguiar, Matheus Cuvello Motta, Antônio Carlos da Silva Araújo Neto, Lívia Fernanda Sousa de Melo

Revisão de Literatura

RESUMO

Introdução: A Cardiomiopatia não compactada (MNC) é uma doença de ocorrência familiar, tendo um alto risco a morte súbita devido seus acometimentos na câmara do miocárdio, sendo também uma das principais patologias com desenvolvimento de insuficiências cardíacas. É considerado como miocardiompatia não classificada pela Organização da Saúde (OMS). A MNC é resultante de uma alteração genética, que acomete no processo de compactação miocárdica, tendo a presença de trabeculações e recessos profundos que são responsáveis pela comunicação com a cavidade ventricular. **Objetivos:** Refere-se no estudo da Cardiomiopatia não compactada, tendo como foco o diagnóstico, tratamento e suas classificações referentes a tríade por insuficiência cardíaca. **Metodologia:** Trata-se de uma pesquisa descritiva do tipo revisão narrativa da literatura, que buscou evidenciar aspectos das cardiomiopatias, tendo o maior foco em cardiomiopatia não compactada e a apresentação da tríade por insuficiência cardíaca congênita bem como as manifestações clínicas e o diagnóstico. A pesquisa foi realizada através do acesso online nas bases de dados *National Library of Medicine* (PubMed MEDLINE), *Scientific Electronic Library Online* (SciELO), Literatura Latino-Americana e do Caribe em Ciências da Saúde (LILACS), no mês de junho de 2023. **Resultados e Discussões:** A prevalência da miocardiompatia, em crianças, encontra-se maior do que em adultos apresentando um percentual de até 50% dos casos por ocorrência familiar. Os exames de imagem ainda são a melhor forma para a identificação da patologia, tendo a prescrição da avaliação do miocárdio e suas câmaras cardíacas podendo identificar a diferença das outras cardiopatias. **Conclusão:** Por conseguinte, a presença da insuficiência cardíaca é uma consequência da cardiomiopatia não compactada. Tendo como medida terapêutica a utilização de desfibriladores cardíacos implantáveis e em casos graves o paciente é submetido ao transplante cardíaco, podendo haver usos de medicações dependendo do caso clínico. Outrossim, o diagnóstico apresenta uma grande evolução mediante aos avanços tecnológicos e a melhora da resolução das imagens cardíacas.

Palavras Chaves: Cardiomiopatias; Insuficiência cardíaca; Insuficiência Cardíaca Congestiva; Ecocardiograma.



Abstract

Introduction: Non-compacted cardiomyopathy (NCM) is a disease that occurs in families, with a high risk of sudden death due to its involvement in the myocardial chamber, and is also one of the main pathologies with the development of heart failure. It is considered unclassified cardiomyopathy by the Health Organization (WHO). MNC is the result of a genetic alteration, which affects the process of myocardial compaction, with the presence of trabeculations and deep recesses that are responsible for communication with the ventricular cavity. **Objectives:** Refers to the study of non-compacted cardiomyopathy, focusing on diagnosis, treatment and classifications relating to the heart failure triad. **Methodology:** This is descriptive research of the narrative literature review type, which sought to highlight aspects of cardiomyopathies, with the main focus on non-compacted cardiomyopathy and the presentation of the triad due to congenital heart failure, as well as clinical manifestations and diagnosis. The research was carried out through online access to the National Library of Medicine (PubMed MEDLINE), Scientific Electronic Library Online (Scielo), Latin American and Caribbean Literature in Health Sciences (LILACS) databases, in the month of June 2023. **Results and Discussions:** The prevalence of cardiomyopathy in children is higher than in adults, with up to 50% of cases occurring in families. Imaging exams are still the best way to identify the pathology, with the prescription of evaluating the myocardium and its cardiac chambers and being able to identify the difference from other heart diseases. **Conclusion:** Therefore, the presence of heart failure is a consequence of non-compaction cardiomyopathy. The therapeutic measure is the use of implantable cardiac defibrillators and in severe cases the patient undergoes heart transplantation, with medication being used depending on the clinical case. Furthermore, the diagnosis presents a great evolution through technological advances and improved resolution of cardiac images.

Keywords: Cardiomyopathies; Cardiac insufficiency; Congestive heart failure; Echocardiogram.

Instituição afiliada – Universidade Nilton Lins

Dados da publicação: Artigo recebido em 19 de Novembro e publicado em 29 de Dezembro de 2023.

DOI: <https://doi.org/10.36557/2674-8169.2023v5n5p6619-6633>

Autor correspondente: Keit Maciel da Gama - keitmaciel.eng@hotmail.com

This work is licensed under a [Creative Commons Attribution 4.0 International License](https://creativecommons.org/licenses/by/4.0/).



1. INTRODUÇÃO

A cardiomiopatia não compactada é uma doença congênita, dar-se pela não compactação do miocárdio, sendo observada entre a quinta e a oitava semana de vida embrionária. Em consonância com o aspecto clínico da cardiomiopatia não compactada, em adultos e em crianças, observar-se uma divergência, tendo sua variedade desde ausência de sintomas até a tríade composta por insuficiência cardíaca congestiva, tais como arritmias e tromboembolismo sistêmico, além da observação do acontecimento de bradicardias sintomáticas, porém em situações assim, são muitas raras de acontecer. (CARLESSO *et al.*, 2018).

Sendo uma miocardiompatia única com formas diversas referente as manifestações genotípicas e fenotípicas, na sua morfologia, consiste, dessa forma, em um miocárdio apresentando duas camadas: a camada epicárdica compactada e a camada endocárdica não compactada e as trabeculados proeminentes. Mediante ao diagnóstico dessa patologia, é evidente as controversas, sendo, frequentemente, discutidos na literatura devido as suas sintomatologias similares a sintomas de outras patologias, incluindo as cardiomiopatias. Vale ressaltar que essa anormalidade se enquadra em uma cardiopatia não classificada com recorrência familiar, ou seja, de modo genético, por meios de alterações na fita de DNA (SOUZA *et al.*, 2018)

Primeiramente, a cardiomiopatia é o grupo de doenças clinicamente heterogêneas, que tem como características o sexo, idade de início, taxa de progressão, risco de desenvolvimento de outras disfunções cardíacas e a alta probabilidade de morte súbita. Devido à complexidade da etiologia e a apresentação clínica, os exames para o diagnóstico das cardiomiopatias e o progresso da doença foi necessário o uso de técnicas de exames invasivas e não invasivas, sendo incluso a análise genética. (SANTOS *et al.*, 2023).

Quando se dá o início da realização de exames para comprovar a existência da patologia, é necessário exames adicionais incluindo as histológicas, imuno-histológicas e moleculares, observando se também a realização da virologia de biopsias endomiocárdicas, sendo essenciais para a confirmação de manifestações de cardiomiopatia inflamatória dilatada (DCMI). (SANTOS *et al.*, 2023).

Em alguns anos, o Sistema de Nosologia Moge (S), têm descritos as características das cardiomiopatias, tendo a descrição do fenótipo morfofuncional, acometimento de órgãos, marcadores genéticos dado pela herança, anotação etiológica, defeitos na fita

genética ou doença subjacente da doença, usando para identificar os estágios de cardiomiopatia da *American College Of Cardiology (ACA)*. O sistema de nomenclatura é apoiado pelo aplicativo que auxilia na descrição de cardiomiopatia tanto em indivíduos sintomáticos quanto assintomáticos (ARBUSTINI et al., 2014).

Por conseguinte, a cardiomiopatia de maior prevalência é a dilatada, sendo umas das principais causas de insuficiência cardíaca, seguindo pela cardiomiopatia hipertrófica sendo ocasionado por fatores hereditários, devido a mutação de inúmeros genes. A cardiomiopatia não compactada pode ocorrer pelo espessamento do miocárdio em duas camadas distintas do coração, enquanto a cardiomiopatia restritiva, se dá pela rigidez das paredes ventriculares levando a disfunção diastólica, tendo o aumento da pressão diastólica e a dilatação dos átrios, esta a principal responsável por arritmias cardíacas, devido a diminuição da funcionalidade sistólica. (MARON BJ et al., 2006).

Um das cardiomiopatias é conhecida por indução ao estresse ou síndrome do coração partido, conhecida como *Takotsubo*, podendo ser definida como o início da disfunção ventricular esquerda, sendo um dos mecanismos de respostas ao estresse emocional ou fisiológico grave MARRON et al. (2006). Dessa forma, o objetivo do estudo foi conhecer os principais tipos de cardiomiopatias, além de auxiliar no diagnóstico preciso e o conhecimento da diferença entre elas e a adoção de medidas terapêuticas eficazes.

2. METODOLOGIA

Trata-se de uma pesquisa descritiva do tipo revisão narrativa da literatura, que buscou evidenciar aspectos das cardiomiopatias, tendo o maior foco em cardiomiopatia não compactada e a apresentação da tríade por insuficiência cardíaca congênita bem como as manifestações clínicas e o diagnóstico. A pesquisa foi realizada através do acesso online nas bases de dados *National Library of Medicine (PubMed MEDLINE)*, *Scientific Electronic Library Online (SciELO)*, Literatura Latino-Americana e do Caribe em Ciências da Saúde (Lilacs) no mês de junho de 2023. Para a busca das obras foram utilizadas as palavras-chaves presentes nos descritores em Ciências da Saúde (DeCS): em português: "*Cardiomiopatias*", "*Insuficiência cardíaca*", "*manifestações clínicas*", "*Insuficiência cardíaca congestiva*", "*ecocardiograma*".

Como critérios de inclusão, foram considerados artigos originais, que abordassem

o tema pesquisado e permitissem acesso integral ao conteúdo do estudo, publicados no período de 2000 a 2023, em português e inglês. O critério de exclusão foi imposto naqueles trabalhos que não estavam nesses idiomas, que não tinham passado por processo de Peer-View e que não se relacionassem com o objetivo do estudo. Assim, totalizaram-se 15 artigos científicos para a revisão narrativa da literatura, com os descritores apresentados acima.

3. Resultado e Discussão

3.1. Conceito e Classificação

Primeiramente, as cardiomiopatias são compostas por um grupo heterogêneo de doenças do músculo cardíaco e a múltiplas etiologias. No ano de 1995, a Organização Mundial de Saúde definiu como “doenças do miocárdio associadas com disfunção cardíaca”, tendo suas classificações em dilatada, hipertrófica, restritiva e cardiomiopatia arritmogênica do ventrículo direito. Em 2006, a American Heart Association (AHA) evidenciou que as cardiomiopatias compreendem as doenças do miocárdio associadas com disfunções mecânicas e/ou elétrica, que apresentam dilatação ou hipertrofia ventricular inapropriadas. Sendo divididas em primárias e em secundárias (GEORGE *et al.*, 2007).

Dentro das divisões encontra-se a subcategorias das cardiomiopatias primárias, dividida em 3 grupos principais, bem como genéticos, misto e adquirido. Sendo a classificação em primária as doenças que acometem isoladamente ou predominantemente o músculo cardíaco, e a secundária tendo o envolvimento de boa parte do processo sistêmico. No subgrupo genético, são introduzidas as alterações elétricas primárias que se dão devido a distúrbios dos canais iônicos (BRAGA *et al.*, 2011).

Em 1980, ocorreu a descoberta de novas cardiomiopatia, displasia arritmogênica do ventrículo direito, restritiva primária e do miocárdio não compactada. No ano de 1995, a WHO/ISFC reclassificou as cardiomiopatias, sendo elas: doenças do miocárdio associadas com disfunção cardíacas, significando a alteração mecânica e elétrica do

músculo cardíaco (BRAGA *et al.*, 2011).

Perante o ano de 2006, ocorreu uma nova definição proposta e classificação incorporando as descobertas moleculares e enfatizando os determinantes genéticos. A cardiomiopatia dilatada por caráter hereditário e familiar são decorrentes de alteração do músculo, a cardiomiopatia hipertrófica é evidenciada por hereditariedade familiar com dominância autossômica. Entretanto, apesar de muitas cardiomiopatias serem causadas por mutações genéticas com manifestações em diferentes proteínas cardíacas, no que diz respeito ao diagnóstico e o início do tratamento, raramente, inicia-se com a identificação da mutação genética, pois boa parte dos pacientes já apresentam sintomas ou não (THIENE *et al.*, 2004).

3.2 Anatomia do Miocárdio

No desenvolvimento das câmaras cardíacas, átrios e ventrículos ocorrem no tubo cardíaco linear inicial, sendo composta por duas camadas, por intermédio de um padrão da alteração morfológicas, mencionando como maturação da câmara cardíaca. No desenvolvimento do sistema de condução e espessamento do miocárdio compactado, o um dos processos de maturação da câmara cardíaca, sendo separadas em três estágios sequenciais, resultando na fusão com a camada de miocárdio apresentando a compactação e progressão da parede ventricular espessa e madura (HUDSON *et al.*, 2021).

Nesse contexto, as trabeculações são espécies de protuberâncias na parede do ventrículo em desenvolvimento para o lúmen ventricular, sendo uma estruturação idêntica ao tubo cardíaco embrionário e as células do miocárdio que são revestidas pela camada endotelial do endocárdio (WENGROFSK *et al.*, 2019).

A trabeculação ocorre quando as extremidades distais das trabéculas param de se desenvolver, ou seja, seu crescimento para e as extremidades próximas ou da base se espessam e colapsam para serem identificadas como a camada miocárdica compactada subjacente. Qualquer defeito durante os estágios nas junções podem resultar na persistência da trabeculações impedindo o processo de proliferação adequada do miocárdio compactado (SANTOS *et al.*, 2021).

Na anatomia do miocárdio, ele é composto por três tipos de cardiomiócitos que

são as fibras dos músculos cardíacos, elas envolvem as câmaras do coração formando um espiral contemplando o esqueleto cardíaco fibroso. Sendo suas funções contráteis, trabalhando na bombeação do sangue através da circulação; mioendócrinos, produtores do fator natriurético atrial e nodais controlando a contração rítmica do coração. A câmara contrátil cardíaca é chamada de sarcômero, responsável pela forma de visualização das estriadas das fibras, ou seja, filamentos espessos em sua composição apresentando a miosina e filamentos finos de actina, troponina e tropomiosina (FREITAS *et al.*, 2018).

Por conseguinte, a proliferação do miocárdio compactado é acelerada pelo fornecimento de oxigênio e nutrientes por meio da vascularização coronariana tendo origem no epicárdio, aumentando, ainda mais, a contribuição da camada compactada para a massa miocárdica ventricular total. Considera-se que a falha nas etapas de remodelação resulta na não compactação do miocárdio (WENGROFSK *et al.*, 2019).

3.2.1 Miocardipatia Não Compactada

Na história, a doença foi observada pela primeira vez em 1926, por Grant e outros pesquisadores, pela realização de uma necropsia em uma criança cardiopata em 1957, observaram a presença de um miocárdio pós-natal esponjoso. Em 1984, com auxílio de um ecocardiograma bidimensional, e, apenas em 1990, foi evidenciado a doença em pacientes vivos. Desse modo, compreende-se que o aumento da pressão ou a isquemia miocárdica auxiliam na regressão dos sinosoides embrionários, ocorrendo a comunicação do ventrículo com a circulação embrionária (SOUSA *et al.*, 2018).

A miocardipatia não compactada (MNC) é classificada como uma doença rara ocorrendo durante a compactação do miocárdio, no começo do desenvolvimento fetal, sendo definida por ser isolada, por apresentar-se de formar comum o diagnóstico em pacientes adultos que não apresentam outra patologia cardíaca. As apresentações das manifestações clínicas podem ser sintomáticas e assintomáticas como: insuficiência cardíaca congestiva, arritmias e tromboembolismo sistêmico (ROSA *et al.*, 2010).

Em conformidade com a Organização Mundial de Saúde (OMS), a miocardipatia não compactada (MNC) é considerada uma cardiopatia não classificada, tendo recorrência familiar e com um grande histórico de mortes súbitas e manifestação de insuficiência cardíaca, sendo classificada pela Associação Americana de Cardiologia,

como cardiomiopatia primária (SOUSA *et al.*,2018).

Perante as complicações que podem ocorrer, o diagnóstico e o tratamento precoce, tornam-se de extrema importância, na realização dos exames, o primeiro a ser indicado é o ecocardiograma. Além disso, as avaliações genéticas e o manejo da comunicação ao paciente são cruciais para avaliação de riscos individuais e o planejamento familiar (MAVROGENI *et al.*,2020).

Em observação, as evidências de microscopia eletrônica não existem um padrão histológico específico, entretanto estudos evidenciaram a presença de necrose e fibrose na biopsia endomiocárdica. As anomalias cardíacas podem ter associações a MNC como: miocárdio não compactada com sinusóides e fistulas da artéria coronariana, presença de anomalia de Ebstein, valva aórtica bivalvular, A MNC por doenças metabólicas e síndromes genéticas (ZARAGOZA *et al.*,2007).

3.3 Fatores Genéticos

No decorrer do desenvolvimento embrionário do miocárdio, tem-se a existência de uma rede de fibras musculares cardíacas, apresentando de forma frouxa entrelaçadas e separadas que se ligam a parede miocárdica com a cavidade ventricular. Estima-se que durante a 5^a e a 8^a semanas, a malha manifeste a compactação da direção do epicárdio ao endocárdio e da base ao ápice cardíaco, ao mesmo tempo ocorre que o processo da capacitação está em processo a circulação coronariana desenvolve-se com a redução dos recessos intertrabeculares e a formação de capilares. No entanto, o processo da não compactação, não é completamente compreendida, porém estudos apontam que sejam pelo aumento na pressão ou isquemia miocárdica na regressão dos sinusóides embrionários. (ROSA *et al.*, 2010).

Contudo, a causa da não compactação, não é completamente compreendida, porém estudos apontam que sejam pela sobrecarga da pressão ou isquemia miocárdica na regressão dos sinusóides embrionários. Acredita-se que 50% dos pacientes com a apresentação dessa patologia, sejam por fatores genéticos, devido há mutação em gene de cardiomiopatia e/ou pelo menos um membro da família apresenta cardiomiopatia não isquêmica, essas alterações são mais comuns em genes do sarcômero. Aproximadamente

15% dos pacientes, ocorre sem mutações. Na apresentação dos genes da miocardiomatia não compactada, são MYH7, MYBPC3 e TTN. A ainda a presença do gene FKBP12, devido a liberação de cálcio do retículo sarcoplasmático pelo receptor RyR2, quando acometido por alterações, gera displasia arritmogênica do ventrículo direito (VAN WANING *et al.*, 2018).

O acometimento da cardiomiopatia não compactada é mais comum em pacientes do sexo masculino, sendo que representam 56% a 82% dos casos, e possivelmente ocorre episódios familiar entre 18 a 50% dos casos (ARBUSTINI *et al.*, 2016).

3.3.1 Manifestações Clínicas

As manifestações clínicas são relatadas em predominância da MNC no grupo pediátrico, no entanto, existem a manifestação em pacientes adultos. Tendo uma taxa de 18% na população adulta e 50% em crianças pela recorrência genética e familiar WEIFORD *et. al* (2004). As principais características clínicas em pacientes com miocardiomatia são: taquicardia ventricular, fibrilação atrial, disfunção sistólica ventricular esquerda, insuficiência cardíaca congestiva, embolismo sistêmico, embolia pulmonar, trombo ventricular, risco de transplante cardíacos por complicações, desordens neuromusculares, aumento da mortalidade e morte súbita (RIGOPOULOS *et al.*, 2002).

A apresentação dos sintomas em pacientes, ocorre de forma variada sendo com apresentação de sintomas ou não. A maioria dos pacientes com miocardiomatia apresentam, ao logo dos anos, sintomas de falência ventricular, a origem desse acometimento ainda é discutida, acredita-se que a disfunção microcirculatória e apresentado a hipoperfusão subendocárdica (ROSA *et al.*, 2010).

Na realização do eletrocardiograma é possível verificar anormalidades em até 90% dos portadores da patologia, entretanto são alterações inespecíficas. Na identificação dos achados clínicos estão entre os principais, os atrasos na condução intraventricular, alterações da repolarização ventricular, hipertrofia ventricular esquerda e a síndrome de Wolff-Parkinson-White. A segunda manifestação sendo uma das mais frequentes nos pacientes é o tromboembolismo, infarto cerebral a insuficiência

cardíaca e a morte súbita são consideradas as mais preocupantes (HOTTA et al.,2017).

3.3.2 Tríade por Insuficiência Cardíaca Congênita

A insuficiência cardíaca congestiva, é classificado pela disfunção na estrutura e funcionamento cardíaco, tendo o aumento do aporte sanguíneo nas câmaras cardíacas, ou seja, a pressão aumenta, resultando na incapacidade do coração em bombear o sangue e como resultado a de suprir as demandas metabólicas nos tecidos (QUINTÃO *et al.*,2009).

A síndrome clínica é caracterizada por dispneia ao esforço, fadiga e, apresenta com frequência o edema periférico, que são resultados de uma disfunção ventricular esquerda. Apesar do grau da disfunção poder ser identificado através de métodos de diagnóstico invasivos e não invasivos, a gravidade dos sintomas deve ser examinada devido sua subjetividade. Sendo uma doença que evolui de forma progressiva e letal em boa parte dos casos quando não tratada, apesar de alguns pacientes realizaram o tratamento, os índices de mortalidade permanecem altos e a qualidade de vida do sujeito fica comprometida (ARISTARCO *et al.*,2001).

Essa enfermidade pode ocorrer de dois tipos, sendo uma pela insuficiência cardíaca sistólica que acomete o musculo cardíaco impedindo que o sangue seja ejetado para fora do coração, de forma adequada,e a insuficiência cardíaca diastólica, que dentro do músculo cardíaco ocorre o enrijecimento e acontece a dificuldade do enchimento de sangue nessa região (CAMPELO *et al.*,2018).

A fisiopatologia da insuficiência cardíaca ocorre por defeitos cardíacos congênitos que levam a sobrecarga pressórica ou volumétrica, sendo ela na ausência ou na presença de cianose; as cardiomiopatias congênitas musculares, infecções, uso de drogas e toxinas e doença de Kawasaki; sendo por meio também das disfunções miocárdica após a correção de alguns defeitos cardíacos (AZEKA *et al.*,2008).

Em portadores da insuficiência cardíaca congestiva, pode se fazer a correção do defeito cardíaco sendo por meios de terapêuticas de escolha do médico, com mais frequência são utilizados os diuréticos e inibidores da enzima conversora de angiotensina, sendo eles usados de forma temporária para otimizar a condição clínica dos pacientes

antes da correção operatória (AUSLENDER *et al.*,2000).

3.3.3 Diagnóstico

O diagnóstico da MCN, geralmente, é realizado, por meio do ecocardiograma transtorácico, devido sua disponibilidade e fácil manejo e a demonstração em tempo real, da contratilidade cardíaca. No que diz respeito ao exame clínico da miocardiomatia, é composto por combinações integradas de imagens bidimensionais, sendo eles o doppler espectral pulsado e contínuo, doppler codificado com cor e, geralmente, ao modo-M e doppler tecidual, apresentado o exame completo da avaliação morfológica e funcional das câmaras cardíacas, válvulas e os grandes vasos (SAMPAIO *et al.*,2018).

Os critérios ecocardiográficos para se estabelecer o diagnóstico de miocardiomatia não compactada, são a visualização de trabéculas e recessos intrabeculares apresentando uma profundidade, tendo espessamentos duas vezes da camada não compactada endocárdica, sendo comparada com a parte compactada do miocárdio, tendo a predominância nas regiões apicais, lateral média e inferior media do ventrículo esquerdo, ainda por cima, ter a presença de recessos intrabeculares com perfusão direta pelo ventrículo e com ausência de anormalidades cardíacas coexistentes (NASCIMENTO *et al.*,2017).

O meio de avaliação da função miocárdica é utilizado a ecocardiográfica bidimensional (2DE) contendo 17 segmentos, sendo baseada em técnicas de doppler tecidual ou ecocardiografia com *Speckle Tracking*. Quando submetido ao exame ele permite identificar a presença de trabeculações proeminentes com recessos intertrabeculares profundos tendo continuidade para a cavidade ventricular, tendo a aparência típica da camada do epicárdico compacta mais fina e não compactada e o endocárdio mais espesso e não compactado (CHEBROLU *et al.*,2017).

Embora haja a preferência pelo ecocardiograma, existem outras formas para o diagnóstico como a ressonância magnética cardíaca, que permite um entendimento detalhado da morfologia cardíaca, em qualquer plano de imagem, sendo melhor a compressão do miocárdio com aspecto compactado e não compactado. Seguido pela tomografia computadorizada cardíaca, sendo observado as artérias coronárias e dos grandes vasos podendo identificar quaisquer malformações na artéria, porém o exame apresenta uma alta exposição à radiação e ao contraste (BENNETT *et al.*,2016).

3.3.4 Tratamento

Mediante aos tratamentos disponíveis estão as intervenções medicamentosas e cirúrgicas. A terapêutica medicamentosa, são os usos de fármacos com eficácia comprovada na disfunção ventricular, sendo a primeira linha de frente para o tratamento de pacientes com MNC e comprometimento das funções cardíacas. Alguns medicamentos que são utilizados pelos portadores dessa patologia são: anticoagulantes sendo eficazes contra eventos por tromboembolismo, que ocorrem no decorrer dos casos, sendo recomendados a utilização de anticoagulantes orais para pacientes com disfunção ventricular; cardiodesfibrilador implantável, recomendado para a prevenção primária do risco de morte súbita cardíaca (SOUZA *et al.*,2018).

Considera-se a utilização de betabloqueadores e inibidores da conversão de angiotensionogênio. Quanto ao início de arritmias ventriculares sintomática e função sistólica encontra-se prejudicada, é indicado o uso de antiarrítmicos ou de desfibriladores cardíacos implantáveis ajudando na prevenção de um evento sustentado e de arritmia potencialmente letal, levando ao óbito do paciente (POFFO *et al.*,2017).

Em alguns casos de óbitos foram observados um maior diâmetro diastólico final do ventrículo esquerdo, uma baixa fração de ejeção sanguínea, fibrilação atrial persistentes ou de forma permanente e presença dos bloqueios de ramos. Pacientes com esses tipos de sintomas são candidatos de alto risco, sendo necessário intervenções cirúrgicas como transplantes cardíaco e o uso de cardiodesfibrilador (OESCHSLIN *et al.*,2000).

O prognóstico dos pacientes com miocardiomatía não compactada pode correr por meio da progressão da doença, ou seja, pela insuficiência cardíaca, manifestação de tromboembolismo e arritmias. Estima-se que 60% dos pacientes sofreram morte súbita ou foram submetidos a procedimentos cirúrgicos como o transplante cardíaco. Já em pacientes pediátricos, os sintomas de arritmias ventriculares, embolia e morte, são consideradas menores (ROSA *et al.*,2010).

4. CONSIDERAÇÕES FINAIS



Em suma, observa-se as controvérsias da cardiomiopatia não compactada, ela se apresenta de modo distinto ou são características morfológicas de caráter hereditário, a classificação mais recente é a miocardiomatia familiar não classificada, apresentando de forma sintomática ou assintomática. Sendo ela uma doença presente no dia a dia da população, tendo em vista que o diagnóstico da patologia pode apresentar erros devido os seus sintomas serem semelhantes a outras tipos de cardiopatias, prejudicando o tratamento precoce.

Porém, observa-se o avanço da tecnologia mediante aos exames de imagens melhorando a precisão delas por meio da percepção médica, como o ecocardiograma com doppler apresentando a identificação de arritmias cardíacas, tromboembolismo e insuficiência cardíaca e a ressonância magnética que apresenta a visualização aórtica do sistema cardíaco, podendo observar quaisquer tipos de anormalidades nessa região.

Em suma, os pacientes diagnosticados com tal patologia são recomendados a fazer uma triagem familiar, ou seja, os parentes próximos como filhos, mães, tios, tias são sujeitos a coleta de exames devido existir uma taxa de 50% dos casos por fatores genéticos mesmo estando em estado assintomático da doença.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. ALMEIDA, Dirceu Rodrigues; SILVEIRA, José Alexandre; BRITO, Flávio. Cardiomiopatias e Doenças do Pericárdio: Miocardiomatias Restritivas. **Revista da Sociedade de Cardiologia**, São Paulo, v. 21, n. 1. 14 p, 2011.
2. AUSLENDER , M. **Pathophysiology of pediatric heart failure**. PubMed. p. 175-184. 2001. Disponível em: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/10978710/>. Acesso em: 16 dez. 2023.
3. AZEKA, Estela et.,al.,. **Insuficiência cardíaca congestiva em crianças: do tratamento farmacológico ao transplante cardíaco**. 2008, p. 99-104. Disponível em: <https://www.revistas.usp.br/revistadc/article/view/59057/62044>. Acesso em: 15 dez. 2023.
4. BENNETT, Courtney E ; FREUDENBERGER , Ronald . **The Current Approach to Diagnosis and Management of Left Ventricular Noncompaction Cardiomyopathy: Review of the Literature**. p.1-8, 2016.Disponível em: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/26881173/>. Acesso em: 16 dez. 2023.
5. BRAGA , João Carlos Ferreira. Cardiomiopatias e Doenças do Pericárdio: Cardiomiopatias: conceito e classificação. **Revista da Sociedade de Cardiologia**, São Paulo, v. 21, n. 1. 2 p, 2011.
6. CAMPELO, Romulo da costa. **atuação do enfermeiro nas orientações para a prevenção de fatores agravantes na Insuficiência Cardíaca Congestiva: revisão integrativa**. - bjsr, v. 24, n. 2, p. 176-180, nov 2018.
7. CARLESSO, Vinícius Batista et.,al.,. **Cardiomiopatia não compactada: doença do nó sinusal como manifestação inicial tratada com marcapasso**. BVS.p.73, 2018. Disponível

- em: <https://pesquisa.bvsalud.org/portal/resource/pt/biblio-914215>. Acesso em: 15 dez. 2023.
8. CHEBROLU, Lakshmi H ; MEHTA , Anjlee M ; NANDA , Navin C . **Noncompaction cardiomyopathy: The role of advanced multimodality imaging techniques in diagnosis and assessment**. PubMed. 2017, p. 279-289. Disponível em: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/28058741/>. Acesso em: 16 dez. 2023.
 9. GEORGE JR, Alfred L . **Inherited arrhythmias: a National Heart, Lung, and Blood Institute and Office of Rare Diseases workshop consensus report about the diagnosis, phenotyping, molecular mechanisms, and therapeutic approaches for primary cardiomyopathies of gene mutations affecting ion channel function**. PubMed. 2007. 116p. Disponível em: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/17998470/>. Acesso em: 16 dez. 2023.
 10. KAMEL, Cesar Selem. **Insuficiência Cardíaca Congestiva. Correlação entre a Classe Funcional e as Funções Sistólica e Diastólica Avaliadas pela Ecocardiografia com Doppler**. Arq Bras Cardio. 2001. 127 p. Disponível em: <http://publicacoes.cardiol.br/abc/2001/7602/7602004.pdf>. Acesso em: 15 dez. 2023.
 11. MIRANDA, Hudson Laert Machado de . **A ecocardiografia no diagnóstico da miocardiomatia não compactada: revisão narrativa**. Acervo Saúde, v. 13, n. 7, p. 1- 7, 6 julho 2021.
 12. OECHSLIN, E N et.,al.,. **Long-term follow-up of 34 adults with isolated left ventricular noncompaction: a distinct cardiomyopathy with poor prognosis**. PubMed. 2000, p.493-500. Disponível em: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/10933363/>. Acesso em: 16 dez. 2023.
 13. POFFO, Milton Ricardo et.,al.,. **Perfil dos Pacientes Internados por Insuficiência Cardíaca em Hospital Terciário**. Scielo. 2017, p.189-198. Disponível em: <https://www.scielo.br/ijcs/a/CkF7ycNBGDfFPpQgvKvByGS/abstract/?lang=pt>. Acesso em: 16 dez. 2023.
 14. QUINTÃO, Mônica et.,al.,. **Ventilação não Invasiva na Insuficiência Cardíaca**. *Soceri*, v. 22, n. 6. 387 p, 16 dez 2009.
 15. RIGOPOULOS, Angelos et.,al. **Isolated Left Ventricular Noncompaction: An Unclassified Cardiomyopathy with Severe Prognosis in Adults**. *Karger*, v. 98, n. 2, p. 25-32, 2002.
 16. ROSA, Leonardo Vieira et.,al.,. **Miocardiomatia não compactada: uma visão atual** . Scielo. 2011, p.13-19. Disponível em: <https://www.scielo.br/j/abc/a/CYbrYr7bqvhfJqCBYpXv7rr/?lang=pt>. Acesso em: 15 dez. 2023.
 17. SCUDERI, Carla . **MIOCARDIOPATIA NÃO COMPACTADA:UMRELATO DE CASO**. FAG. 2019. 125 p. Disponível em: <ps://fjh.fag.edu.br/index.php/fjh/article/view/138/133>. Acesso em: 15 dez. 2023.
 18. SOUSA, Danilo Silva et.,al.,. **MIOCARDIOPATIA NÃO COMPACTADA - UMA REVISÃO DA LITERATURA**. *Revista de Patologia do Tocantins*, v. 5, n. 2, p. 74- 78, 2018.
 19. THIENE G, Corrado D, Basso C. **Cardiomyopathies: is it time for a molecular classification?** *Eur Heart J*. v.25, p.1772-5, 2004.
 20. WEIFORD, Brian C ; SUBBARAO, Vijay D ; MULHERN, Kevin M . **Noncompaction of the ventricular myocardium**. PubMed. 2004. 109p. Disponível em: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/15210614/>. Acesso em: 16 dez. 2023.
 21. ZARAGOZA, Michael V ; ARBUSTINI, Eloisa ; NARULA, Jagat . **Não compactação do ventrículo esquerdo: cardiomiopatia primária com etiologia genética indescritível**. PubMed. 2007, p.619-627. Disponível em: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/18025927/>. Acesso em: 16 dez. 2023.